Aus der I. Chirurgischen Abteilung
des Städtischen Krankenhauses Berlin - Westend
(Dir. Dr. Neupert)

Drei Fälle von multiplen Exostosen

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung
der Medizinischen Doktorwürde
der Friedrich - Wilhelms - Universität
zu Berlin

Vorgelegt von

Walter Schwan

aus Rawitsch / Posen

Tag der Promotion: 20. November 1933.

49

Gedruckt mit Genehmigung
der Medizinischen Fakultät der Universität Berlin

Dekan: Prof. Dr. Gocht
Referent: Prof. Dr. Baetzner
Korreferent: Prof. Dr. Gocht

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinen Eltern gewidmet!

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544301_0128

Wir finden zuerst bei Galen in seinem Buch über die „widernatürlichen Geschwülste" den Namen Exostosis als Sammelbegriff für alle Geschwülste, die vom Knochen ausgehen oder Knochensubstanz enthalten. Näher beschreibt dann Morgagni unseren heutigen Begriff einer Exostose, indem er unter diesem Namen nur diejenigen Geschwülste zusammenstellte, deren wesentlicher Anteil knöchern war, und die von einer umschriebenen Stelle des Knochens ausgingen. Die Bezeichnung Kartilaginäre Exostose gebraucht zuerst der englische Chirurg Astley Cooper. Er bezeichnet mit diesem Namen sogenannte „Innere und äußere" knorplige Exostosen, worunter wir heute zwei verschiedene Krankheitsbilder verstehen. Nämlich unter den „Inneren" unser heutiges Enchondrom, unter den „Aeußeren" die wahren kartigalinären Exostosen. Virchow bezeichnet dann in seinen Vorlesungen über „Die krankhaften Geschwülste" die Exostosen als diejenigen Geschwülste, bei denen wir die Ossifikation als das regelmäßige typische ihrer Entwicklung erkennen, zum Unterschied von dem bloß ossifizierenden Enchondrom, Fibrom und Sarkom. In neuerer Zeit haben dann die Gelehrten ihr Augenmerk lediglich auf die im Gefolge der multiplen Exostosenbildung auftretenden Wachstumsstörungen gerichtet. Zwar erwähnt schon Volkmann 1875 zwei Fälle multipler kartilaginärer Exostosen mit Wachstumsstörung, doch führt er letztere nicht auf die Exostosen, sondern auf eine überstandene Rachitis zurück. Helferich war es dann, der uns auf den genauen Zusammenhang zwischen multiplen Exostosen und Wachstumsstörungen hingewiesen hat, indem er durch zwei seiner Schüler Meinolf Meyer und Theodor Brenner drei in der Münchener Poliklinik beobachteten Fälle veröffentlichte. Dann war es vor allen Dingen das Verdienst Bessel-Hagens, der auf dem 19. Kongreß der Deutschen Gesellschaft für Chirurgie eine Statistik sämtlicher sowohl von ihm als von anderen beobachteten Fälle multipler Exostosenbildung veröffentlichte und auf die überraschende Uebereinstimmung zwischen den

einzelnen Befunden hinwies. Das Ergebnis seiner bekannten Untersuchungen an 15 Fällen war, daß neben den kartilaginären Exostosen auch Störungen in der Größenentwicklung des Körpers und seiner einzelnen Teile nachgewiesen werden konnten, und nur in der Hochgradigkeit der Erscheinungen ein Unterschied bestand. Er hält diese Hemmung im Knochenwachtstum für einen der wichtigsten Erscheinungen im Symptomenkomplex der kartilaginären Exostosen. Er schreibt: „Fast ohne Ausnahme sehen wir bei dem Vergleich zweier homologer Knochen und überhaupt solcher, die in ihren Dimensionen nicht allzu weit voneinander verschieden sind, die Hemmung des Wachstums einen stärkeren Grad an denjenigen Knochen erreichen, deren Exostosen eine mäßige Entwicklung zeigen, und in der Regel sogar am deutlichsten hervortreten, je größer die Zahl der aus den intermediären Knochenteilen hervorgewachsenen Knochenexostosen ist". Bei der Erwägung, ob beide Eigentümlichkeiten, Wachtumsstörung und Exostosenbildung sich nebeneinander aus einer gleichen Ursache herausbilden, oder ob sie in einem bestimmten Abhängigkeitsverhältnis stehen, in welchem die eine das primäre, die andere das sekundäre darstellt, kommt Bessel-Hagen doch schließlich dahin, daß die Exostosenbildung einen wachshemmenden Einfluß auf den Knochen ausübe. Pels-Leusden tritt dieser Theorie entgegen. Er sah Exostosenknochen, die länger waren als entsprechende exostosenfreie. Köhler will sogar partiellen Riesenwuchs bei Exostotikern beobachtet haben. Nach Pels-Leusden befällt die Erkrankung die veschiedenren Knorpelfugen in verschieden hohem Grade und führt manchmal zur Exostosenbildung, manchmal zu Wachstumsstörung, manchmal zu einer Kombination beider. Mit den „Selteneren Komplikationen der multiplen Exostosen" befaßt sich Mosenthin.

Aetiologie.

Ueber die Entstehung der multiplen katilaginären Exostosen sind viele Anschauungen geäußert. Entzündliche, infektiöse, traumatische Ursachen kann man wohl ausschalten. Ebenso wohl auch Lues. Eine wichtige Rolle in der Aetiologie dieses Leidens spielte eine Zeitlang die Rachitis. Beide Krankheiten haben eine gewisse Aehnlichkeit untereinander

mit ihren Knochenverdickungen, Verkrümmungen, Wachstumsstörungen und Winkelstellungen an den Gelenken. Während einige Autoren die ganze Erkrankung für rachitisch erklären, räumen einzelne ihr bei der Exostosenentstehung nur eine auslösende Stelle ein. Virchow hält die Erkrankung für eine Störung im Intermediärknorpel als Folge von in der Jugend überstandenen Knochenkrankheiten. Er hält die multiplen Exostosen wie die Chondrome für ursächlich bedingt durch vom Bildungsknorpel abgesprengte Knorpelstücke. Bleiben diese knorpelig, so werden es Enchondrome, verknöchern sie, so handelt es sich um Exostosen. Er fand nämlich in der Knochenspongiosa und Cortikalis bei Erwachsenen persistierende wuchernde Knorpelinseln. Ihr Auftreten hält er für eine Folge von Rachitis und anderen Knochenkrankheiten oder aber auch von Vererbung. V. Recklinghausen erklärt sich das Vorhandensein dieser Knorpelinseln durch die Annahme ,daß das Zurückbleiben von Blutgefäßen in ihrer Entwicklung zum Ausbleiben der Verknöcherung von Knorpelinseln führt. Von der größten Mehrzahl der Autoren wird aber jetzt die Rachitis abgelehnt. Bessel-Hagen nimmt an, daß Rachitis nebenher besteht, daß es sich aber bei der Erkrankung um eine Störung im Intermediärknorpel handelt, als deren Ursache Rachitis nicht auszuschließen ist. Zweifellos gibt es Fälle, die nichts mit Rachitis zu tun haben. Auch spricht das familiäre erbliche Auftreten gegen diese Aetiologie. Flinker und Ritter beobachteten die multiplen kartilaginären Exostosen bei mit Kropf behafteten, kretinoiden Individuen. Sie nehmen deshalb an, daß diese Erkrankung in die Gruppe der Wachstumsanomalien bei inneren Sekretionsstörungen gehört. Aschoff sieht als Quelle der kartilaginären Exostosen überschüssig gebildete unverknöchert gebliebene Reste der Epiphysenscheiben an. E. Müller leitet neuerdings diese knorpeligen Ursprungskeime vom Periost und Perichondrium selbst ab, welche diese auf Grund einer konstitutionellen Abnormität produzieren sollen.

Im Folgenden will ich drei Fälle beschreiben, die ich an der ersten Chirurgischen Abteilung des Städt. Krankenhauses Berlin-Westend (Direktor Dr. Neupert) zu beobachten Gelegenheit hatte.

Am 21. IX. 1932 wurde der Pat. Rudolf Neumann wegen eines perforierten Magengeschwürs auf hiesige Abtetilung eingewiesen. Bei der sofort vorgenommenen Operation wurde die Perforationsstelle übernäht. Der postoperative Verlauf

war ohne Komplikati onen. Als Nebenbefund wurden bei genauer Untersuchung des Knochensystems außerordentlich ausgeprägte multiple Exostosen festgestellt.

Krankengeschichte des Pat. Rudolf Neumann (43 Jahre).

Familienanamnese: Vater hatte am Oberschenkell Exostosen. Der Bruder des Pat. normales Knochensystem, ebenso die beiden Schwestern, von denen die eine verheiratet ist. Ihr jetzt 12 Jahre alter Sohn zeigt keine pathologischen Veränderungen des Knochensystems.

Eigene Anamnese: Der Pat. gibt an, daß er als Kind Diphterie und Rachitis hatte. Mit 2 Jahren lernte er erst laufen. Mit 14 Jahren bemerkte Pat. am linken Oberschenkel dicht oberhalb des Kniegelenks eine harte Verdickung, die langsam größer wurde; desgleichen am linken Darmbeinkamm. Im Jahre 1912 Operation einer Exostose des Metatarsus I. des rechten Fußes, die ihm damals Beschwerden beim Gehen bereitete. Jetzt seit zwei Jahren wieder Gehbeschwerden am rechten Fuß. Die Schmerzen werden in Höhe des Metatarsus IV. lokalisiert. Sonst angeblich nie ernstlich krank gewesen bis zum 9. Ix. 1932, wo seine Magenbeschwerden anfingen. Am 21. Ix. bei der Arbeit (Maurer) plötzlicher Perforationsschmerz. Infektio ven. negatur.

Status (bei der Entlassung): 1,69 m großer Pat. in gutem Ernährungs- und Kräftezustand. Gewicht 71 kg. Haut und Schleimhäute gut durchblutet. Keine Oedeme, keine Exantheme, keine allgemeinen Drüsenschwellungen. Kopf und Hals: o. B., keine Zeichen für Rachitis. Gebiß gut erhalten. Thorax gut gewölbt, kein rachitischer Rosenkranz. Herz und Lungen o. B. Abdomen: vom Prozessus xiphoides bis zum Umbilicus reichende reizlose Narbe. Vom linken Darmbeinkamm ausgehender doppelfaustgroßer harter, nicht schmerzhafter Tumor, über dem die Haut gut verschieblich ist.

Obere Extremitäten: beide Unterarmknochen sind stark radialwärts abgebogen. Beide Radiusköpfchen stehen luxiert. Geringe Bewegungseinschränkung.

Radiuslänge lks 21 cm, re 20 cm.
Ulnalänge lks 20 cm, re 19 cm.
Spannweite 1,54 cm.

Untere Extremitäten: Genu-valgum-Bildung beiderseits, links ausgeprägter als rechts. Im unteren Drittel des linken

Femur zirka faustgroßer harter nicht schmerzhafter Tumor, über dem die Haut gut verschieblich ist. Im oberen Drittel beide Tibiae zirka pflaumengroße derartige Tumoren. Keine Bewegungseinschränkung. Pes valgus et planus beiderseits. Ueber Metatarsus IV und Metatarsus I zirka 5 cm lange reizlose Narben.

Distantia: Spina-obere Patella 44 cm.
Obere Patella-lateraler Knöchel 41 cm.
Distantia Spinarum: 32 cm.
Jugulum-Symphyse 61 cm.
Symphyse-Ferse 78 cm.

Operationsbericht vom 18. x. 32 (Dir. Dr. Neupert).

Bogenförmige Inzisionen an der Fußsohle in der Höhe des Metatarsus IV. Freilegen der Exostose und sorgfältiges Abpräparieren aus ihrer Umgebung unter Schonung von Nerven und Sehnen. Die Basis der Exostose, die etwa kastaniengroß ist, sitzt am Metatarsus V. und wird dort abgemeißelt. Lösen der Blutleere. Sorgfältige Blutstillung, Hautnähte. Verband. Komplikationsloser Verlauf. Wunde p. p. verheilt. Keine Beschwerden mehr beim Laufen.

Genaue **Röntgenuntersuchung** des Knochensystems ergibt folgenden Befund:

Kopf: Die Sella turcia ist klein, im vorderen Teil ganz scharf begrenzt. Hinten ist die Begrenzung angedeutet, aber scharf. Die Prozessus clinoidei sind etwas plump. Keine Exostosen nachweisbar.

Thorax: Man sieht etwa kirschgroße Bildungen vom medialen Teil der linken Scapula ausgehen. Auch von dem vorderen Teil der II. Rippe eine zackenförmige Ausziehung, die vom dorsalen Teil der III. Rippe verdeckt wird.

Becken: Ausgehend von der linken Beckenschaufel sieht man nach lateral unten etwa doppelfaustgroße fleckförmige, scharfbegrenzte Schattengebilde; entsprechend etwa kastaniengroße, vom Knochen ausgehende Bildungen in der Projektion des kleinen Beckens sich entwickelnd.

Untere Extremität: Am linken Femurhals fünf zirka walnußgroße Exostosen. Vom linken Femur ausgehend etwa eineinhalb handbreite Tumorbildung. Darunter eine etwa kastaniengroße in gleicher Richtung. Von der Fibula geht eine Brückenbildung hinüber zum Hals.

Obere Extremität: Die Unterarmknochen sind stark nach radialwärts abgebogen. Der Gelenkspalt zwischen Radius und medialem Epicondylus humeri ist stark verbreitert. Am Radiusende ist eine Tumorbildung von Kirschgröße erkennbar.

Krankengeschichte des Pat. Günther Neumann (12 Jahre).

Familienanamnese: Mütterlicherseits keine Exostoßen in der Familie, sonst siehe oben.

Eigene Anamnese: An Kinderkrankheiten hat der Pat. Masern und Diphterie durchgemacht. Keine Rachitis. Mit 2 Jahren Verbrühung des linken Ober- und Unterarms, sowie der linken Brustseite. Seit dem zweiten Lebensjahr fallen den Eltern umschriebene Verdickungen an den Unterarmen, Oberschenkeln und Schienbeinen auf, die langsam gewachsen sind und keine Schmerzen verursacht haben.

Status: 1,49 m großer Pat. in ausreichendem Ernährungs- und Kräftezustand. Gewicht 43 kg. Haut und Schleimhäute gut durchblutet. Keine Oedeme, keine Exantheme, keine allgemeinen Drüsenschwellungen. Kopf und Hals o. B. Keine Zeichen für Rachitis. Gebiß gut erhalten.

Thorax: Gut gewölbt. Kein rachitischer Rosenkranz. Herz und Lungen o. B. Abdomen o. B.

Obere Extremität: Es fällt die Plumpheit und Verdickung der Unterarmknochen beiderseits auf. Die Unterarmknochen, die Radiusköpfchen stehen luxiert. Geringe Bewegungseinschränkung.

Radiuslänge 17 cm, Ulnalänge 15 cm (rechts gleich links), Spannweite 1,24 m.

Untere Extremität: Genu valgum beiderseits. Pes valgus et planus beiderseits, rechts stärker als links. Knochenverdickungen im unteren Drittel des Femur und im oberen Drittel beider Tibiae. Die Haut ist über den Knochenverdickungen gut verschieblich. Die harten Tumoren sind nicht schmerzhaft.

Distantia: Spina-obere Patella 41 cm.
Obere Patella-lateraler Knöchel: 39 cm.
Distantia spinarum 39 cm.
Jugulum-Symphyse 47 cm.

Genaue Röntgenuntersuchung des Knochensystems ergibt folgenden Befund:

An der Uebersichtsaufnahme des Brustkorbs zeigten sich nur geringfügige Knochenveränderungen. Es besteht eine leichte, ganz kurze Exostose am unteren Rande des sternalen Endes der IV. Rippe und an der Außenseite des sternalen

Endes der IX. Rippe. Auch die linke obere Ecke der Scapula scheint exostosenartig ausgezogen. Desgleichen zeigt sich am unteren Rande der rechten Clavicula eine leichte Erhebung. Im übrigen zeigt die Struktur des Knochens, besonders an der Clavicula und weiterhin an den oberen Abschnitten des Humerus, besonders auf der linken Seite, plumpe Beschaffenheit der Struktur.

An den Beckenknochen sind Veränderungen von Exostosen nicht sichtbar. Doch scheint die Struktur des Knochens und auch die Beschaffenheit der Knochenbälkchen im ganzen leicht verändert. Der Knochen ist anscheinend viel dicker. Die seitlichen Beckenteile sind mehr nach der Mitte zugedrängt, sodaß mehr ein Kartenherz zustandekommt. Die Beckenknochen scheinen besonders in der Pfannengegend stark an Volumen vergrößert. Die Epiphyse zwischen Darmbein und den übrigen Beckenknochen ist stark verbreitert und in ihrer Form verändert und unregelmäßig. Die Pfannen scheinen beiderseits erweitert. An den Oberschenkelknochen ist die ganze Gegend des obersten Drittels ebenfalls stark verändert, sehr plump, der Hals, besonders auf der rechten Seite, fast um das doppelte verbreitert, sodaß die Trochantergegend sich nur wenig heraushebt. Die Struktur scheint ebenfalls sehr großmaschig, die Begrenzungen, besonders an der Innenseite, stark unregelmäßig. Die Veränderungen der Knochenstruktur erstrecken sich auf die Lendenwirbel, soweit sie dargestellt sind. Die Processus transversi nehmen ebenfalls daran teil, sie sind stärker unregelmäßig. An beiden Femora zeigen sich oberhalb der Gegend der Condylen, links stärker ausgesprochen, Exostosenbildungen an der Innen- und Außenseite. An beiden Unterschenkelknochen sind ebenfalls ziemlich weitgehende Veränderungen der knöchernen Struktur sichtbar. Exostosenartige Bildungen zeigen sich nur an der rechten Tibia. Im übrigen zeigen sich, besonders die proximalen Enden der Fibula stark aufgetrieben, rechts bis über Kinderfaustgröße. Die Struktur ist sehr stark großmaschig, fast völlig durchscheinend. Auch das distale Ende der rechte Fibula ist erheblich verbreitert, unregelmäßig in der Struktur, und zeigt oben nach der Tibia zu einen spitzigen dornartigen Fortsatz. Links ist das distale Ende der Fibula etwa normal. Dagegen zeigt sich aber hier an der Außenseite, entsprechend der Tibia, eine plumpe Verbreiterung, welche in ihrem obersten Abschnitt in einer Ausdehnung von etwa Taubeneigröße einen abgegrenzten, dunkleren, sehr großmaschigen Bezirk erkennen läßt.

Die ganzen Knochen der Tibia und Fibula scheinen sehr wenig kalkhaltig. Die Cortikalis hebt sich nur wenig ab. Die Struktur scheint im ganzen nur in der Längsrichtung und sehr zerfasert ausgesprochen zu sein.

Auch an den distalen Enden von Radius und Ulna sind ähnliche Exostosenbildungen sichtbar. Das distale Ende der Ulna ist beiderseits stark kolbig aufgetrieben in einer Ausdehnung von etwa Hühnereigröße. Diese aufgetriebenen Partien zeigen großmaschige Knochenstruktur. Die Ulna ist stark verkürzt und im ganzen verdickt. Diese Verbreiterung betrifft besonders das proximale Ende der linken Ulna und reicht bis auf das Olecranon. Die Ulna steht etwa mit ihrer Gelenkfläche entsprechend der Mitte der Gelenkfläche des Humerus, ist links sogar etwas mehr radialwärts verlagert. Beide proximalen Enden des Radius liegen nach außen vom Condylus externus von Humerus und zwar auf der linken Seite um mindestens 2 cm hinaufreichend als auf der rechten Seite. Zwischen der Tuberositas Radii der rechten Seite und der radialen Seite der Ulna hat sich ein Gelenk ausgebildet. Der Radius ist besonders auf der linken Seite stark verlängert, und auch die distalen Enden reichen mindestens um Fingerbreite mehr distal als die Gelenkflächen der Ulna. Auch ist der Radius besonders auf der rechten Seite stärker gekrümmt. Die Gelenkverbindung zwischen Radius und Handwurzel ist durch schräge Stellung der ersteren mehr nach der Radialseite verschoben.

Krankengeschichte der Pat. Erna Kaulmann (20 Jahre).

Familienanamnese: Großtante, Vater, Cousine des Vaters und eigene Schwester leiden an multiplen Exostosen.

Eigene Anamnese: Pat. litt häufig an Mandelentzündungen. Vor einem Jahr Nierenentzündung. Seit dem achten Lebensjahr (Pat. ist in der Zeitangabe nicht sicher) sind bei der Pat. in der Umgebung der verschiedensten Gelenke (Knie, Fuß, Hand, Schultergelenk) Geschwülste von harter Konsistenz aufgetreten. In den letzten Jahren sollen diese Tumoren schneller als vorher gewachsen sein. Seit etwa dem 17. Lebensjahr ist die Bewegung des linken Kniegelenks behindert. Nirgends Schmerzen. Pat. sucht wegen der Bewegungsbehinderung hiesiges Krankenhaus auf.

Status: 1,59 m große Pat. in gutem Ernährungs- und Kräftezustand. Gewicht 56 kg. Haut und Schleimhäute gut durchblutet.

Keine Zeichen für Rachitis.

Kopf und Hals o. B. Keine Zeichen für Rachitis. Gebiß gut erhalten.

Thorax gut gewölbt. Keine Skolliose. An der Knorpel-Knochengrenze der linken VIII. Rippe kirschkerngroße Verdickung. Hinten im Verlauf der VII. und IX. Rippe handtellergroße deutliche Vorwölbung. Lungen und Herz o. B.

Abdomen o. B. Zentralnervensystem o. B.

Extremitäten: Beide Arme, besonders der linke, erscheinen relativ kurz. Rechts 63 cm, links 61 cm. Oberarm rechts gleich cranon bis zur Kleinfingerspitze gemessen. Am medialen Ende cranion bis zur Kleinfingerspitze gemessen. Am medialen Ende des Spina Scapulae isolierter walnußgroßer Knochenvorsprung. Rechtes Clavicularende deutlich verdickt. An der Vorderseite des rechten Oberarmkopfes 2 walnuß- bzw. kleinapfelgroße Vorsprünge. 11 cm unterhalb des Gelenkspaltes ebenso großer Vorsprung. Dornartige Vorsprünge in der Gegend der Epiphysenlinie beider distalen Radiusenden. Kleine Verdickung am linken distalen Ulnaende. Am Mittelgelenk des rechten Zeigefingers ebenso am linken Daumengrundglied.

Untere Extremität: Länge beiderseits 79 cm. An der linken Oberschenkelhinterseite dicht oberhalb des Kniegelenks sowie medialwärts fühlt eine mit zirka 5 groben Höckern versehene Knochengeschwulst. Rechts auf der medialen Seite taubeneigroßer Vorsprung. Bewegungseinschränkung des linken Kniegelenkes, Beugung bis zirka 135 Grad möglich. An dem linken oberen Tibia- und Fibulaende auf der lateralen Seite faustgroße höckerige Geschwulst. Auf der medialen Seite walnußgroße Geschwulst. Am rechten Tibiakopf, an der Innenseite bohnengroßer Vorsprung. An der unteren Epiphysenlinie der rechten Tibia und der linken Fibula dornartige Tumoren.

Operationsbericht vom 20. 4. 1928 (Direktor Dr. Neupert): Chloraethyl-Aether-Narkose. Ausgibiger Längsschnitt an der Rückseite des linken Oberschenkels. Stumpfe Auseinanderdrängung der topographisch verlagerten Weichteile unter Schonung der Nerven und Gefäße. Abmeißelung der größten kugelig und polypös wachsenden Teile der Exostosen. Durch einen zweiten medialen Längsschnitt werden auch auf dieser Seite des Femur die Exostosen entfernt. Gummidrains in die Wundhöhle. Wegen der Gefäßnähe läßt sich gelenkbeweglichkeitseinschränkende Exostose nicht entfernen. Hautnaht. Komplikationsloser postoperativer Verlauf. 19. 5. 28. Knie kann

fast rechtwinklig gebeugt werden. In Behandlung eines Ambulatoriums entlassen.

Genaue Röntgenuntersuchung des Knochensystems ergibt folgenden Befund:

Hochgradige Veränderungen an nahezu allen Knochen der oberen und unteren Extremität. Plumpe Verdickung der oberen Hälfte des rechten Humerus. An der Außenseite des Humerus sitzt an der Grenze zwischen oberem und mittlerem Drittel an einem nach abwärts gerichteten Stiel ein etwa pflaumengroßes Gebilde, von wabiger spongiöser Knochenstruktur. Ein etwa kirschgroßes Gebilde von ebensolcher Beschaffenheit erkennt man etwa 2 Querfingerbreit oberhalb davon, mehr nach medial zu gelegen. An der Innenseite des Humerus, dicht unterhalb des Collum, sieht man an der breitesten Stelle einen walnußgroßen Knochenwulst, der ungestielt direkt der Basis aufsitzt. An der Scapula, wahrscheinlich der Innenfläche zugehörig, sieht man etwa fingerbreit vom axillären Rande derselben entkfernt einen dornartigen Knochenvorsprung. In Höhe des Ansatzes der Spina scapulae ist die Knochenstruktur großmaschig verändert. Wahrscheinlich handelt es sich auch hier um ein ähnliches, der Außenfläche der Scapula aufsitzendes Knochengebilde. Beide Claviculae zeigten keine Veränderung. An der linken Clavicula wäre höchstens die etwas wellige Kontur des vertebralen und axillären Randes zu erwähnen. Der Schaft des linken Humerus in seiner oberen Hälfte scheint ebenfalls plump verdickt, wenn auch nicht in so starkem Maße wie auf der rechten Seite. In seiner Mitte ist er leicht winklig nach innen konvex abgebogen. An dieser Stelle ein etwa bohnengroßer Knochenvorsprung. Die Konturen der oberen Hälfte des Humerusschaftes sind ebenfalls etwas wellig.

Am rechten Vorderarm fällt eine leichte Verdickung des Radiusschaftes auf; die Ulna ist im ganzen etwas verkürzt. Der Prozessus styloideus ulnae scheint mehr radialwärts gelegen. Der Radius des linken Vorderarms zeigt eine noch stärkere Krümmung wie der des rechten. Die Crista interossea ist stärker ausgezogen als sonst. Von seinem vorderen Drittel aus ein dünner, spornartiger Knochenvorsprung in proximaler Richtung. An der Dia-Epiphysengrenze des Radius läßt sich an der radialen Seite ebenfalls ein proximalwärts gerichteter dornartiger Vorsprung erkennen. Eine leichte Verkrümmung des Schaftes zeigt ebenfalls die linke Ulna,

die auch eine stärkere Ausbildung der Christa interossea erkennen läßt.

An der Aufnahme der rechten Hand sind keinerlei Knochenvorsprünge erkennbar, höchstens sind die etwas unregelmäßig welligen Konturen des V. Metakarpale zu erwähnen. Das II. Metakarpale ist gegenüber den übrigen unverhältnismäßig lang. Sonstige Veränderungen fehlen.

An der Aufnahme des Beckens ist zunächst ein etwa kirschgroßer Anhang am Proc. lat. rechts des letzten Lendenwirbels zu erwähnen. Einen etwas kleineren Knochenvorsprung sieht man auch an der entsprechenden Stelle des linken lateralen Processus. Der Raum zwischen dem rechten Processus und dem oberen Darmbeinkamm wird durch eine etwa kirschgroße, mehr längliche, wabig strukturierte Knochenmasse ausgefüllt, die wahrscheinlich vom Darmbeinkamm nahe der Sacroiliacalgrenze ausgeht. Der die Linea inominata bildende innere Rand des ramus sup. ossis pubis rechts weist deutlich unregelmäßige Begrenzung auf. Die Knochenvorsprünge sind jedoch hier wegen ihrer geringen Schattendifferenz gegenüber den Weichteilen und in ihrer genaueren Form und Größe nur schwer abzugrenzen. Beide Schenkelhälse sind sehr plump und scheinen dadurch verkürzt. Sie erreichen beide etwa die Dicke des Schenkelkopfes. Die Trochanteren sind ebenfalls überaus plump, insbesondere fällt am linken Troch. min. ein wellig konstruierter Auswuchs auf, der der Spitze des Trochanter pyramidenförmig aufsitzt und nach oben innen gerichtet ist. Der Trochanter min. ist über die Norm vergrößert.

Am unteren Ende des linken Femur sitzt der Hinterfläche des Femur ein ovaler 16 : 9 cm großer Tumor auf mit einer Basis von etwa 10 cm. Blumenkohlartige Form. Nach außen zu wird die Struktur immer mehr aufgelockert, die Grenzen sind teilweise stark unregelmäßig — hie und da einige Inseln dichterer Zeichnung. Im allgemeinen herrscht eine von der Basis sich strahlenförmig nach allen Seiten ausbreitende streifige Zeichnung, die gewissermaßen das Gerüst des Tumors bildet. Ein etwa hühnereigroßer Tumor derselben Beschaffenheit entspringt von der Hinterfläche der tibia, etwa 3 Querfingerbreit unterhalb des Gelenks .

An der Vorderseite des rechten Oberschenkels, etwa handbreit oberhalb des Kniegelenks, sitzt an einem nach oben gerichteten Stiel ein etwa pflaumengroßer Knochenvorsprung mit etwas ausgefranstem Rand und kleinfleckiger Knochenzeichnung. Der Basis dieses Auswuchses gegenüber, an der

Hinterfläche des Femur, ein knopfartig gestielter Vorsprung, etwa von der Größe eines Kleinfingergliedes. 2 Querfinger unterhalb desselben ein kleinerer gewulsteter Vorsprung.

Starke Verdickung des oberen Fibulaendes rechts. Die Fibula ist nach hinten oben spitz ausgezogen, die Struktur im allgemeinen etwas aufgelockert, jedoch ist hier die normale Bälkchenzeichnung noch weithin zu verfolgen.

Das untere Tibiaende (rechts) sendet etwa 2 Querfinger oberhalb des Fußgelenks einen breitbasig aufsitzenden, etwa daumengliedgroßen, mehr dreieckigen Knochenvorsprung aus, der höchstwahrscheinlich mit der vorderen Tibiakante knöchern vereinigt ist. In derselben Höhe, an der medialen Kante der Tibia, ein minimaler Knochenvorsprung. An der entsprechenden Stelle des linken inneren Tibiarandes ein ähnlicher, etwas unscharf begrenzter Vorsprung. Als auffällig wäre noch die wellige Konturierung des äußeren rechten Tibialrandes zu erwähnen mit einem dornartigen Vorsprung.

An den Knochen des Rumpfes ist nur an der 10. hinteren Rippe dicht neben dem Gelenkfortsatz des Brustwirbels, ein bohnengroßer gestielter knöcherner Anhang zu sehen.

Zusammenfassung:

Es handelt sich um eine generalisierte Exostosenbildung, sogenannte cartilaginäre Exostosen. Auffällig ist an allen Knochen der Sitz nahe dem Ende der langen Röhrenknochen (Epiphysengrenze!). An manchen Knochen ähneln sich sogar die Exostosenanlagen in ihrer Form und differieren nur in der Größe und Ausdehnung mit einander.

Vergleicht man die drei Fälle untereinander und mit den in der Literatur bisher veröffentlichten Beobachtungen, so fällt die außerordentliche Uebereinstimmung des Krankheitsbildes sofort auf. Die Exotsosen treten langsam auf, wachsen allmählich und bereiten, abgesehen von Fall I und 3, dem Träger nur wenig Beschwerden. Mosenthin hat in einer Arbeit über „Seltenere Komplikationen der multiplen kartilaginären Exostosen" zwei Fälle veröffentlicht. Im Fall I hat sich über einer Exostose ein Aneurysma ausgebildet, und im Fall 2 ist einer der Knochenauswüchse chonromatös entartet und machte Kompressionserscheinungen an den Weichteilen in Gestalt von Zirkulationsstörungen und Muskelparesen, besonders im Peroneusgebiet. Stark sah Hirnnervenlähmung bei multiplen Exostosen. Durch ihren Sitz in

Gelenknähe, wie es bei Fall 3 zutrifft, verursachen sie Bewegungseinschränkung besonders in Knie- und Hüftgelenk, weil hier die Gelenkkapseln über die Epiphysenlinien hinausgehen.

Unsere drei Fälle geben eine weitere Stütze für die Lehre, daß die multiplen kartilaginären Exostosen zu den familären Erkrankungen gehören. Sie haben keinen bestimmten Vererbungstyp, wie er z. B. bei der Hämophilie beobachtet ist, sondern befallen regellos männliche und weibliche Individuen. Doch ist ihr Vorkommen bei den männlichen Personen entschieden häufiger. Ihr Auftreten und ihre Vergrößerung fällt für gewöhnlich in die Zeit des stärksten Knochenwachstums. Doch ist es auch beobachtet, daß sie angeboren vorkommen, sich also intrauterin entwickelt haben, ebenso aber auch, daß sie nach Abschluß des Knochenwachstums entstehen oder sich an Masse und Umfang vermehren, wie es in Fall I bei der Beckenexostose der Fall ist. Jedoch gehört das zu den Ausnahmen. Ebenso ist es auch nachgewiesen, daß die einmal ausgebildeten Tumoren sich spontan wieder zurückgebildet haben. Aber auch dieses ist selten. Die Ursache für die Rückbildung ist meist einfache Resorption. Man darf die Rückbildung aber nicht mit einer scheinbaren verwechseln, dadurch, daß die Exostosen durch eine reichlichere Entwicklung des Fettgewebes verdeckt werden, oder aber, daß sich ein Schleimbeutel über der Exostose zurückbildet.

Die Lokalisation am Becken, Scapula und Costa, die wir in unseren Fällen beobachtet haben, sind relativ selten. Die Gestalt und Größe der multiplen kartilaginären Exostosen ist recht vielseitig. Von kleinen, eben wahrnehmbaren, stumpfen, auch spitzen Höckern entwickeln sie sich allmählich zu langen griffelartigen Fortsätzen oder bis zu pilz- und blumenkohlartigen Gewächsen, die gestielt oder breitbasig dem Knochen aufsitzen. Die Zahl ist sehr wechselnd. Chiari hat einen Fall beschrieben, der tausend Exostosen aufwies; andere Autoren haben dagegen Patienten beobachtet, die Träger nur einzelner Exostosen waren. Gewöhnlich ist der Sitz die Nähe der Epiphysenlinien, der langen Röhrenknochen. Auffallend ist oft das symmetrische Vorkommen. Typisch ist auch die Radiusluxation, die wir in Fall I und 2 sehen. Sie wird von Bessel-Hagen und Pels-Leusden verschieden aufgefaßt. Nach Bessel-Hagen ist die Verkürzung der Ulna als Ursache der Luxation des Radiusköpfchens anzusehen. Die frühere Druckentlastung begünstigte am Radiusköpfchen ein ungewöhnlich starkes Wachstum nach der proximalen Rich-

tung. Die falschen Stellungen und Verkrümmungen, wie wir sie in unseren Fällen sehen, führt Bessel-Hagen erstens auf schiefes Wachstum der Knochen, infolge Exostosenbildung, zweitens durch stärkeres oder geringeres Wachstum der benachbarten Knochen, drittens durch Druck stark vorspringender, verdrängend wirkender Exostosen zurück. Wie schon früher erwähnt, ist Rachitis oft als Ursache multipler Exostosenbildung angenommen worden. Nur in Fall I war bei uns Rachitis nachzuweisen. Nach Beck soll bei multiplen Exostosen der Verdacht auf congenitale Lues naheliegen. In unseren Fällen konnten wir dafür keine Bestätigung finden. Auch unsere Röntgenbilder gaben keinen Anhalt für Lues hereditaria.

Die zuerst von Kienboeck durch Röntgenuntersuchung festgestellte Veränderung der Knochenstruktur konnte auch bei einem Teil unserer Röntgenaufnahmen bestätigt werden. Er macht besonders auf diffuse Knochenverdickung, in dessen Bereich ein starker Schwund der Corticalis und eine sehr grobmaschige Beschaffenheit der Spongiosa zu beobachten ist, aufmerksam. Bessel-Hagen hat schon vorher diese Veränderung anhand von Abbildungen von Längsschnitten exostotischer Knochen sehr deutlich demonstriert.

Daß die Exostosen in unseren Fällen nicht immer genau an den epiphysären Enden der Diaphysen gelegen sind, sondern sich mehr zur Diaphysenmitte finden, ist dadurch zu erklären, daß die Exostose ihren ursprünglichen Sitz am Knochen beibehält, während die Knorpel-Knochengrenzen mehr vorrücken. Manchmal sieht man eine kammartige Leiste, die bis zur Verknöcherungszone heranreicht und den Weg bezeichnet, den die Exostose gewandert ist.

Der Epiphysenknorpel ist in unseren Fällen, soweit es sich röntgenologisch nachweisen läßt, nicht wesentlich verändert.

Für einen mit Exostosen behafteten Träger hat unser Patient von Fall I. eine ziemliche Größe erreicht. Menschen von 1,69 m Größe sind bei Exostotikern selten.

Was die Prognose anbetrifft, so sind die multiplen Exostosen meist gutartiger Natur. Nur sehr selten degenerieren sie maligne. Plötzliches starkes Wachstum muß den Verdacht auf Bösartigkeit erregen und Indikation zur Operation geben. Desgleichen Bewegungsbehinderung oder Reizerscheinungen an den Weichteilen, wie es bei unseren Fällen sich zeigt,

geben Anlaß zu operativem Eingreifen. Ebenso Druck auf Nerven und Gefäße und Entzündungserscheinungen. Die Schwere des operativen Eingriffs richtet sich sehr nach der Lokalisation. Bei radikaler Entfernung soll ein Stück benachbarter Cortikalis excidiert werden. Zu bedenken ist dabei, daß die Markhöhle eröffnet wird und eventuell sogar ein benachbartes Gelenk eröffnet werden muß. Strengste Asepsis ist also notwendig. In unseren beiden Fällen war die postoperative Wundheilung komplikationslos. Wenn durch die Luxation des Radiusköpfchens Beschwerden und Bewegungsbehinderungen auftreten, so hat die Resektion des Radiusköpfchens gute Erfolge zu zeitigen. Falsche Stellung der Glieder können eventuell durch Osteotomie oder Keilosteotomie beseitigt werden.

Für den Geburtshelfer ist noch wichtig das Vorkommen von Beckenexostosen und Veränderung der Form des Beckens überhaupt, worauf Bessel-Hagen aufmerksam macht. Bei mit multiplen Exostosen behafteten graviden Frauen ist daher Röntgenaufnahme des Beckens zu empfehlen. Wir sahen bei Fall 2. Veränderungen des Beckens in Form eines Kartenherzens.

Literatur - Verzeichnis

Bessel-Hagen: Ueber Knochen- und Gelenkanomalien, ins besondere bei partiellem Riesenwuchs und bei multiplen kartigalinären Exostosen.

Pels-Leusden: Klinische pathologisch-anatomische und radiologische Studien über Exostosis cartilaginea multiplex .

Virchow: Die krankhaften Geschwülste. Bd. 1.

derselbe: Ueber multiple Exostosen.

Aschoff: Pathologische Anatomie.

Chiari: Zur Lehre von den multiplen Exostosen.

Schäfer: Ein Beitrag zur Kasuistik der multiplen Exostosen.

Wurmb: Ein Fall von multiplen Exostosen.

Mosenthin: Selterenere Komplikationen der multiplen kartilaginären Exostosen.

Jungmann: Ueber multiple hereditäre Exostosen.

Kienboeck: Fall von multiplen kartilaginären Exostosen.

Nasse: Ueber multiple kartilaginäre Exostosen und multiple Enchondrome.

Köhler: Röntgenbefunde der Hüfte bei multiplen kartilaginären Exostosen.

Meinem verehrten Lehrer Herrn Direktor Dr. Neupert spreche ich für die Unterstützung und Anregung bei Abfassung der Arbeit meinen gehorsamsten Dank aus.

Lebenslauf.

Als Sohn des Kaufmanns Richard Schwan wurde ich, Walter August Schwan, in Rawitsch (Prov. Posen) am 23. 3. 1907 geboren. Ich besuchte das Reform-Real-Gymnasium zuerst in Görlitz, später in Perleberg, wo ich im März 1926 das Zeugnis der Reife erwarb. Die vorklinischen Semester studierte ich in Berlin, Freiburg und Rostock, wo ich das Physikum im März 1929 bestand und zu derselben Zeit das staatliche Turn- und Sportlehrerexamen. Die klinischen Semester absolvierte ich in Berlin, wo ich das ärztliche Staatsexamen im Juli 1932 mit dem Prädikat „gut" ablegte. Am 1. 9. 1933 erhielt ich die Approbation.

Gedruckt bei
Adolf Tienken, Pritzwalk